UNIVERSITÉ PAUL SABATIER

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1972 N°7

LES ABOUCHEMENTS ECTOPIQUES SOUS SPHINCTERIENS DE L'URETERE

CHEZ L'ENFANT DU SEXE FEMININ

(A PROPOS DE SIX OBSERVATIONS)

◆

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Février 1972

devant

L'UNIVERSITE PAUL-SABATIER DE TOULOUSE

par

Pierre GUIBAUD

Né le 16 Février 1943 à Toulouse

◆

MEMBRES DU JURY	*MM. PASQUIÉ*	**Président**
	JUSKIEWENSKI	
	FABRE	**Assesseurs**
	PONTONNIER	
	ROCHICCIOLI	**Suppléant**

R I

IMPRIMERIE

4, place de la Daurade

31 - TOULOUSE

1 9 7 2

LES ABOUCHEMENTS ECTOPIQUES SOUS SPHINCTERIENS DE L'URETERE

CHEZ L'ENFANT DU SEXE FEMININ

(A PROPOS DE SIX OBSERVATIONS)

UNIVERSITÉ PAUL SABATIER

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1972 N° 7

LES ABOUCHEMENTS ECTOPIQUES SOUS SPHINCTERIENS DE L'URETERE

CHEZ L'ENFANT DU SEXE FEMININ

(A PROPOS DE SIX OBSERVATIONS)

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Février 1972

devant

L'UNIVERSITE PAUL-SABATIER DE TOULOUSE

par

Pierre GUIBAUD

Né le 16 Février 1943 à Toulouse

MEMBRES DU JURX	*MM. PASQUIÉ*	**Président**
	JUSKIEWENSKI	
	FABRE	**Assesseurs**
	PONTONNIER	
	ROCHICCIOLI	**Suppléant**

UNIVERSITE PAUL SABATIER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

Président de l'Université	M. LARENG
1er Vice-Président	M. MATHIS
2e Vice-Président	M. MARTIN
3e Vice-Président	M. MOUNIQ
Secrétaire Général	M. PRINEAU J.-P.

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-PURPAN	M. MONNIER
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-RANGUEIL	M. ENJALBERT

HONORARIAT

Doyen honoraire	MM. LAZORTHES
Doyen honoraire	CALVET
Doyen honoraire	BRUSTIER
Professeur honoraire	DELAS
Professeur honoraire	RISER
Professeur honoraire	BUGNARD
Professeur honoraire	VINCENT
Professeur honoraire	MOREL
Professeur honoraire	MM. VALLOIS
Professeur honoraire	TAPIE
Professeur honoraire	BOUISSET
Professeur honoraire	CALMETTES
Professeur honoraire	THOMAS
Professeur honoraire	LAGROT
Professeur honoraire	DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	FABRE P.
Professeur honoraire	JAHIER

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologique	MM.	DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud		GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale		FICAT	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie		POULHES	Rangueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer		GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie		PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologique		RIEUNAU	Purpan
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire		ENJALBERT	Rangueil
Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques		BAZEX	Purpan
Clinique des Maladies des Voies Urinaires		LHEZ	Purpan
Clinique des Maladies Infectieuses		ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile et Puériculture		SOREL	Purpan
Clinique Médicale de la Première Enfance		BARDIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie		LAZORTHES G.	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique		GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale		PONTONNIER	Rangueil
Clinique Odonto-Stomatologique		CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique		DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale		CALVET	Purpan
Clinique de Pneumo-phtisiologie		DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique		RUFFIE René	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale		MONROZIES	Purpan
Anatomie		BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique		FABRE Jacques	Purpan
Anatomie Appliquée		...	...
Anesthésie et Réanimation		LARENG L.	Purpan
Bactériologie	Mme	ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	MM.	AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B		BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale		CALAZEL	Rangueil
Chimie Biologique		VALDIGUIE P.	Purpan
Electro-Radiologie		MARQUES	Rangueil
Embryologie Générale		BROUSSY Jean	Purpan
Hématologie		RUFFIE Jacques	Purpan
Histologie		BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie		...	...
Hygiène et Médecine Sociale		MONNIER	Purpan
Immunologie		DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail		PLANQUES	Purpan
Pathologie Chirurgicale		DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale		SENDRAIL	Purpan

UNIV. LEIDEN BIBL.

Pathologie Médicale		RIBAUT	Purpan
Physiologie		LAPORTE Yves	Rangueil
Physiologie Appliquée et Pharmacologie		BAISSET	Rangueil
Séméiologie et Clinique Médicale		LAPORTE Jacques	Purpan
Thérapeutique		DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Histologie et [illegible]ie	MM.	GUILHEM	Rangueil
Anatomie Pathologique		BOUISSOU	Rangueil
Biochimie Médicale		DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Histologie et Embryologie		PLANEL	Purpan
Oto-Rhino-Laryngologie		CLAUX	Rangueil
Chirurgie Générale		GEDEON	Rangueil
Médecine Générale		RASCOL	Purpan
Pathologie Médicale		BOULARD	Purpan
Physiologie		MONTASTRUC	Rangueil
Physiologie		BESSOU	Purpan
Pneumo-Phtisiologie		MIGUERES	Rangueil

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M	FABRE Jean	Rangueil
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme	LARENG M.-B.	Purpan
Biochimie Médicale	MM.	VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Carcinologie		ESTRADE	Purpan
Chirurgie Générale		SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire		ESCHAPASSE	Purpan
Electro-Radiologie		PONS	Purpan
Electro-Radiologie		ROULLEAU	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique		BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale		ARLET	Rangueil
Pédiatrie		DALOUS	Purpan
Neuro-Chirurgie		ESPAGNO Jacques	Purpan
Psychiatrie		GAYRAL	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique		SUC	Rangueil
Pédiatrie		REGNIER	Purpan
Médecine Générale		RIBET	Rangueil

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Anatomie et Organogénèse	MM.	JUSKIEWENSKI	Rangueil
Anesthésiologie		VIRENQUE C.	Rangueil
Bactériologie-Virologie	Mm	DIDIER	Rangueil
Biophysique	MM.	REGIS	Rangueil
Biophysique		GUIRAUD R.	Purpan
Cardiologie		BOUNHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale		ESCAT Jean	Rangueil
Chirurgie Générale		COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire		PUEL	Rangueil
Dermatologie, Vénéréologie		DUPRE	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique		PONTONNIER Georg.	Rangueil
Histologie, Embryologie, Cytogénétique		SOLEILHAVOUP	Purpan
Immunologie, Hématologie, Maladies du Sang		BIERME R.	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique		BES	Rangueil
Médecine Interne		FEDOU R.	Purpan
Médecine Interne		LE TALLEC	Rangueil
Médecine Légale		GREZES-RUEFF	Purpan
Médecine du Travail		PUJOL M.	Purpan
Néphrologie		CONTE Jean	Purpan
Neurochirurgie		LAZORTHES Y.	Rangueil
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique		UTHEZA Guy	Rangueil
Parasitologie		LARROUY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale		ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-Phtisiologie		ALBAREDE J.-L.	Purpan
Pneumo-Phtisiologie		JOVER	Rangueil
Physiologie		GERAL J.-P.	Rangueil
Physiologie		PAGES B.	Purpan
Radiologie		COMBES P.	Purpan
Rhumatologie		FOURNIE A.	Purpan
Thérapeutique		DENARD	Purpan
Thérapeutique, Réanimation Médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie		SALVADOR M.	Purpan
Urologie		PONTONNIER Franç.	Purpan

AGRÉGÉS

Chirurgie Générale	MM	GAUBERT	Purpan
Ophtalmologie		BEC	Purpan

AGRÉGÉS LIBRES

Chirurgie Générale	MM.	SOUQUET	Purpan
Pathologie Chirurgicale		DIEULAFE	Rangueil
Pathologie Expérimentale		GLEIZES	Purpan
Obstétrique		ESPAGNO G.	Rangueil

MAITRE DE CONFÉRENCES ASSOCIÉ

Psychiatrie	M.	LABOUCARIE	Purpan

L'Université P.-Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidat
(Délibération en date du 12 mai 1891)

A TOUS LES MIENS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. PASQUIÉ

Professeur de clinique chirurgicale infantile et orthopédique,
Chirurgien des Hôpitaux.

Vous nous avez fait le très grand honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse.

Permettez-nous de vous exprimer notre profonde admiration.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR S. JUSKIEWENSKI

Maître de conférence agrégé d'anatomie et d'organogénèse,
Chirurgien des Hôpitaux.

Vous avez bien voulu nous confier le sujet de ce travail et nous apporter votre aide dans son élaboration.

Permettez-nous de vous exprimer notre plus grande reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. FABRE

Professeur d'anatomie pathologique,
Biologiste des Hôpitaux.

Nous vous remercions infiniment de l'accueil que vous nous avez réservé et d'avoir accepté d'être notre juge.

MONSIEUR LE PROFESSEUR F. PONTONNIER

Maître de conférence agrégé d'urologie,
Chirurgien des Hôpitaux.

Nous vous exprimons notre sincère gratitude d'avoir bien voulu participer à notre jury de thèse.

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. ROCHICCIOLI

Maître de conférence agrégé de pédiatrie génétique médicale,
Médecin des Hôpitaux.

Veuillez trouver ici l'expression de nos remerciements très sincères.

AU DOCTEUR L.-H. DUBOUREAU

Médecin des Hôpitaux des Armées,
Chef des Services Médicaux de l'Hôpital des Armées H.-Larrey.

En témoignage de notre profonde gratitude.

AU DOCTEUR H. MIQUEL

Qui a bien voulu nous confier une de ses observations personnelles.

Tous nos remerciements.

INTRODUCTION

Définition :

Nous nous proposons, à partir de six observations recueillies dans le Service de Chirurgie Infantile, de reprendre le problème des implantations ectopiques sous-sphinctériennes de l'uretère chez la fillette.

Le diagnostic en est généralement fait dans le jeune âge, à partir du moment où l'enfant a acquis le contrôle de ses sphincters, en présence de troubles de la miction, ou d'infections vulvaires à répétition.

Il s'agit d'une anomalie liée à un trouble de l'organogénèse de l'uretère, dont le premier cas fut décrit dès 1674 par SCHRADER, mais qui reste d'actualité, du fait des progrès des techniques d'investigations para-cliniques, tant biologiques, que radiologiques, et endoscopiques, qui permettent un meilleur abord thérapeutique par une appréciation exacte du nombre et de la position des uretères et de leurs abouchements ectopiques. Du fait

également des techniques chirurgicales actuelles donnant un nombre non négligeable de guérisons totales et définitives.

Nous étudierons successivement :

— Les observations à partir desquelles a été effectué ce travail.

— L'organogénèse pathologique de l'uretère.

— L'anatomie pathologique générale.

— Les aspects cliniques et para-cliniques.

— La thérapeutique.

— Les résultats.

OBSERVATIONS

Observation n° 1

S... Geneviève, enfant de 12 ans, sans antécédent notable, consulte pour une pseudo-incontinence en 1966.

Examen clinique :

L'examen clinique ne montre rien de particulier; cependant, le retentissement de l'incontinence, qui paraît permanente, est très important sur le plan psychologique, et sur le plan organique, l'enfant présentant un psoriasis.

Urographie intraveineuse :

L'urographie pratiquée à ce moment montre une duplicité droite sans caractère pathologique. L'urogramme gauche paraît normal.

Cystographie :

L'exploration cystographique ne montre pas de modification de la fonction vésicale, si ce n'est un col large, ce que confirme la cystoscopie.

Fig. 1. — S... Geneviève

Duplicité gauche.

Fig. 2. — S... Granville

Urétéro-pyélographie rétrograde,
confirmant l'abouchement ectopique.

Fig. 3. — B... Fabienne

Très important méga-uretère droit
s'abouchant dans la cavité vaginale.

Une tentative de traitement est faite par suspension du col vésical, qui amène une amélioration subjective, mais aucune amélioration objective. L'incontinence demeure, de même que le psoriasis.

Ce n'est que quatre ans plus tard, sur une nouvelle urographie pratiquée devant la persistance de l'incontinence, que la possibilité de duplicité gauche est évoquée (Fig. 1), et une implantation ectopique envisagée.

L'examen clinique minutieux et approfondi permet de mettre en évidence l'implantation ectopique du pyélon supérieur gauche au niveau de la vulve, implantation ectopique que vient confirmer une urétéro-pyélographie rétrograde directe (Fig. 2).

Intervention :

L'enfant est alors opérée en 1970 (Dr Miquel). Une néphrectomie du pyélon supérieur est pratiquée, avec exérèse totale du bas uretère selon une technique s'apparentant au « stripping » veineux.

Les suites opératoires sont extrêmement simples. Disparition absolue de l'incontinence, le psoriasis va céder en quelques semaines.

***

Observation n° 2

D... Mireille, enfant de quatre ans, aucun antécédent notable. La consultation en mai 1970 est motivée par

une pseudo-incontinence, dont la symptomatologie évoque une implantation ectopique sous-sphinctérienne.

Examen clinique :

L'examen clinique minutieux ne montre que des anomalies vulvaires minimes, mais on note la présence de pus à la vulve.

Examen des urines :

Il confirme la présence d'une infection urinaire.

Urographie intraveineuse :

L'urographie, pratiquée le 9 septembre 1970, montre une exclusion radiologique de la voie urinaire supérieure droite, alors que du côté gauche on obtient une sécrétion rénale valable, avec toutefois un étalement en hauteur des calices.

Cystographie :

La cystographie objective une vessie de capacité normale, et lors de la cystographie per-mictionnelle apparaît une dilatation de l'urètre postérieur.

Endoscopie :

Elle ne permet pas de retrouver l'orifice ectopique. Il est alors décidé de pratiquer une scintigraphie rénale.

Scintigraphie rénale :

Elle montre un rein gauche sensiblement normal dans sa morphologie, dans sa fixation, dans sa topographie.

A droite, il existe un foyer hépatique physiologique; en regard du pôle inférieur du rein gauche, un foyer arrondi qui est vraisemblablement rénal.

Il existerait donc à droite un petit rein à la limite de l'exclusion, mais présentant un fonctionnement minime certain.

Au terme de ce bilan, une lombotomie exploratrice est décidée le 3 février 1971 (P[r] Juskiewenski).

Lombotomie exploratrice :

Découverte d'un gros uretère dont la libération conduit à un rein dysplasique, petit, dont le pédicule est toutefois d'un calibre notable. Il existe une triplicité urétérale haute.

Ligature du pédicule; néphrectomie. Libération de l'uretère jusqu'en aval du détroit supérieur; urétérectomie.

La totalité de la pièce est adressée au Laboratoire d'anatomie pathologique (P[r] J. Fabre).

Anatomie pathologique :

Macroscopie : Rein de très petite taille, montrant de petits kystes à la surface, et simplement trois calices. Les voies excrétrices paraissent oblitérées à leur partie moyenne. Présence d'une dilatation terminale.

Microscopie : Dysplasie rénale avec seulement trois lobules bien dessinés, les autres sont représentés par des tubes mésonéphrotiques primitifs et quelques kystes corticaux.

Importante réaction inflammatoire interstitielle. La coupe de l'uretère met en évidence une sclérose très importante de la zone étrécie, et des phénomènes inflammatoires aigus dans l'adventice : congestion et inflammation à polynucléaires.

Les suites opératoires sont simples, les troubles de la continence sont très amendés par rapport à l'état pré-opératoire.

L'enfant est revue le 26 juillet 1971, soit cinq mois après l'intervention ; l'incontinence a totalement disparu, il n'y a plus aucun signe d'infection urinaire, le fonctionnement du rein restant est normal.

⁂

Observation n° 3

B... Fabienne, enfant de quatre ans, consulte pour une pseudo-incontinence le 23 janvier 1969.

Examen clinique :

L'examen clinique ne montre rien de particulier.

Urographie intraveineuse :

L'urographie, pratiquée le 23 janvier 1969, montre un dédoublement de la voie urinaire, certain du côté gauche, vraisemblable du côté droit.

Cystographie rétrograde :

Sans anomalie.

Endoscopie :

Présence de deux orifices urétéraux en position normale; il n'a pas été vu d'orifice surnuméraire dans la vessie.

Mise en place d'une sonde à ballonnet vésicale, et d'une mèche vaginale, après administration de bleu de méthylène. La mèche se colore en bleu, signant la présence d'un abouchement ectopique vaginal.

Intervention :

Intervention le 23 août 1969 (P[r] Juskiewenski). Bifidité non pathogène de la voie urinaire supérieure gauche et duplicité de la voie supérieure droite, avec abouchement ectopique du pyélon supérieur; celui-ci s'ouvre en effet dans la cavité vaginale, échappant à tout contrôle sphinctérien. La libération de l'uretère montre un très important méga-uretère droit (Fig. 3).

Exérèse de l'uretère ectopique en totalité, avec néphrectomie partielle.

Anatomie pathologique :

La pièce opératoire est adressée au Laboratoire d'anatomie pathologique (Pr J. Fabre).

Parenchyme rénal associant des phénomènes dysplasiques à une néphrite interstitielle très sévère. Les premiers sont marqués par la présence dans la médullaire et la partie moyenne, de tubes primordiaux entourés de tissu collagène concentrique, sans métaplasie particulière du mésenchyme. L'atteinte inflammatoire est sévère et elle a provoqué la destruction de la majorité des glomérules.

Uretère : Lésions inflammatoires subaiguës, diffuses, avec édification de centres lymphoïdes dans la sous-muqueuse. La musculeuse est relativement conservée, mais il y a cependant une dilatation considérable de la portion lombaire où l'uretère mesure plus d'un centimètre de diamètre.

Les suites opératoires sont simples, la cicatrisation cutanée satisfaisante. L'incontinence disparaît ainsi que les signes d'infection urinaire.

L'enfant est revue trois fois jusqu'à présent, et l'on peut constater la régression totale des symptômes ayant motivé la consultation.

Une urographie intraveineuse de contrôle, pratiquée le 28 octobre 1969, soit deux mois après l'intervention, montre un très bon fonctionnement du rein restant et une voie urinaire normale.

x

Observation n° 4

B... Anne, enfant de dix ans, sans antécédent notable, présente dès sa naissance une incontinence attribuée à une mauvaise fermeture du sphincter vésical.

Une urographie pratiquée à ce moment (octobre 1969) montre un tractus urinaire sensiblement normal; on note à gauche une image polaire supérieure évoquant un calice mal imprégné.

Quelques semaines plus tard, devant l'aggravation de l'incontinence, une nouvelle urographie est pratiquée dans le service.

Urographie intraveineuse :

Bifidité urétérale à gauche, avec abouchement ectopique de l'uretère du pyélon supérieur. La voie urinaire supérieure droite est normale (Fig. 4). Une urétéro-pyélographie rétrograde peut être pratiquée directement, et confirme le diagnostic (Fig. 5).

A l'examen clinique, l'abouchement ectopique est visible à la vulve (Fig. 6).

Intervention :

Intervention le 4 décembre 1969 (P[r] Pasquié, D[r] Juskiewenski).

Fig. 1. — B... Anne

Bifidité urétérale gauche,
avec abouchement ectopique de l'uretère
du pyélon supérieur gauche.

Fig. 5. — B... Anne

Urétéro-pyélographie rétrograde
confirme l'abouchement ectopique.

Fig. 6. — B... Anne
Abouchement ectopique vulvaire
repéré par un cathéter.

Fig. 7. — B... Anne

Urographie qui montre le bon fonctionnement du tractus urinaire.

Découverte de deux uretères. Dissection du pédicule rénal, il n'existe pas de sillon marqué entre pyélon supérieur et pyélon inférieur, ni de pédicule propre au pyélon supérieur. Devant la difficulté de pratiquer une néphrectomie polaire supérieure réglée, il est décidé d'anastomoser l'uretère supérieur au bassinet inférieur.

Résection le plus bas possible de l'uretère surnuméraire.

Les suites opératoires sont simples. Amendement de tous les signes anormaux.

Une urographie pratiquée le 16 février 1970, soit trois mois après l'intervention, montre un fonctionnement rénal tout à fait normal; avec un parallélisme de fonctionnement des deux pyélons. Pas de sténose au niveau de la réimplantation urétéro-pyélique (Fig. 7).

Il n'est pas retrouvé de signe d'infection urinaire.

*
**

Observation n° 5

R... Régine, enfant de 20 mois. Hospitalisée à l'occasion de deux épisodes hématuriques à quatre mois d'intervalle.

Examen clinique :

A l'entrée, l'état général est conservé, l'enfant est apyrétique. Les examens complémentaires montrent cependant :

Sang :

Urée : 0,56.

G.B. : 14.600, avec P.N. : 37 %,
L. : 57 %.

V.S. : 21/40.

Urines :

L'Addis permet de mettre en évidence une hématurie microscopique : 36.900 G.R. et 7.500 G.B.

Albuminurie : 0,70.

Uroculture : 100.000 colonies d'entérocoques et d'*Escherichia coli.*

Devant ce tableau, et en l'absence d'hypertension et d'œdème, le diagnostic de pyélonéphrite est évoqué.

Urographie intraveineuse :

Dilatation calicielle bilatérale peu marquée à droite. Signes discrets d'hydronéphrose droite; retard à l'évacuation.

Cystographie :

Il n'est pas vu de reflux vésico-urétéral.

L'enfant est réhospitalisée en juin 1968, pour une nouvelle poussée d'infection urinaire. L'examen clinique s'avère normal, cependant il est remarqué une issue anormale de pus hors de la cavité vaginale.

Une nouvelle urographie montre alors un aspect excentré et déjeté en dehors de l'image rénale à droite, d'autre part, l'imprégnation discrète d'une cavité excrétrice sus-jacente signe un deuxième pyélon droit non fonctionnel (Fig. 8).

Urétéro-pyélographie rétrograde :

L'U.P.R., d'interprétation délicate, ne permet pas de trancher le problème, mais la mise en place d'une sonde à ballonnet vésicale permettait de recueillir des urines limpides, ce qui joint à la présence de pus à la vulve et d'une urographie anormale, évoquait le diagnostic de voie urinaire surnuméraire ectopique.

Intervention :

L'intervention, en mai 1968, permettait de mettre en évidence un très volumineux méga-uretère drainant un pyélon supérieur s'individualisant facilement grâce à un sillon net.

L'uretère et le bassinet sont libérés ainsi que le pédicule du pyélon supérieur; ligature du pédicule, néphrectomie polaire supérieure dans le sillon.

Le méga-uretère est libéré jusqu'à l'espace para-vésical, et est alors sectionné.

Anatomo-pathologie :

Parenchyme rénal très altéré, avec de très importantes lésions de néphrite interstitielle chronique, infiltrats lymphoïdes, et dégénérescence tubulaire.

Fig. 8. — R... Régine

Aspect excentré et déjeté en dehors de l'image rénale droite, imprégnation d'une cavité excrétrice sus-jacente.

AGE	SYMPTOMAT.	SIÈGE ECTOPIE	REIN ET V.U.S.	DIAGNOSTIC	INTERVENTION	RÉSULTAT
3 ans	Pus à la vulve	Vagin	Duplicité	U.I.V. + Clinique	H.N.U.	Bon
15 ans	Pseudo-incontinence	Vulve	Duplicité	U.P.R.	H.N.U.	Bon
5 ans	Pseudo-incontinence	Vagin	Unique hypoplasie	Clinique	N.	Bon
10 ans	Pseudo-incontinence	Vulve	Duplicité	U.P.R.	Urétérect. Anastom. Urét./Pyél.	Bon
3 ans	Pus à la vulve	Vagin	Unique hypoplasie	Clinique	N.	Bon
4 ans	Pseudo-incontinence	Vagin	Duplicité	U.I.V. + Clinique	H.N.U.	Bon

TABLEAU N° 1

Uretère : inflammation chronique, avec de grosses atteintes des couches musculaires.

Les suites opératoires sont simples. Les signes d'infection s'amendent rapidement.

L'enfant est revue en juillet 1968, l'état général est excellent, il n'existe plus de signe d'infection urinaire. Une urographie de contrôle montre une sécrétion du produit de contraste satisfaisante des deux côtés, et l'absence totale d'anomalie de l'arbre pyélo-urétéral et de la vessie.

***

Observation n° 6

R... Brigitte, enfant de 5 ans. Hospitalisée en juin 1966, à la suite d'épisodes infectieux itératifs.

Examen clinique :

L'examen clinique s'avérait normal.

Urographie intraveineuse :

L'urographie montrait un reflux urétéral gauche au temps cystographique.

Une nouvelle urographie, quelques mois plus tard, mettait en évidence une disparition du reflux, et une exclusion du rein droit.

Cystoscopie :

L'orifice droit n'est pas retrouvé.

Nouvelle hospitalisation, en février 1967, pour une récidive de l'infection urinaire; à ce moment, un fait nouveau apparaît, que le trop jeune âge de l'enfant lors de la première hospitalisation n'avait pas permis de retenir : la présence d'une pseudo-incontinence.

Dès lors, la possibilité d'une implantation ectopique urétérale droite est évoquée. Cependant, un nouvel examen clinique et endoscopique minutieux ne permet pas de retrouver l'orifice ectopique.

Intervention :

On trouve un petit rein hypoplasique droit, de la taille d'une noix, drainé par un uretère normal.

L'uretère ectopique est libéré jusqu'à la région du cul-de-sac latéral du vagin, puis sectionné.

Ligature du pédicule rénal, et néphrectomie totale.

Anatomie pathologique :

Hypoplasie congénitale du rein, avec dans cette masse discrète de parenchyme rénal, quelques groupes néphrotiques pouvant entraîner une discrète sécrétion urinaire.

Les suites opératoires sont simples. La pseudo-incontinence rétrocède, les urines sont stériles.

En résumé, il ressort de ces observations que le symptôme le plus fréquemment retrouvé, à l'origine de la consultation, est la pseudo-incontinence, nous l'avons retrouvée quatre fois sur six; ce symptôme étant presque chaque fois associé à une infection urinaire passant le plus souvent inaperçue.

On peut également dégager de ce travail l'intérêt de l'urographie intraveineuse et des examens endoscopiques, seuls examens permettant d'aboutir au diagnostic; l'orifice ectopique n'étant cependant souvent retrouvé qu'au cours de l'intervention.

Enfin, il faut noter la très grande fréquence des résultats favorables de la thérapeutique chirurgicale (Tableau 1).

ORGANOGÉNÈSE PATHOLOGIQUE

Pour bien comprendre l'organogénèse pathologique de l'uretère, il convient de faire un rappel de l'organogénèse normale du rein et de l'uretère.

I. Organogénèse normale

L'uretère se développe à partir d'un bourgeon né aux dépends de la face postérieure du canal de Wolff, près de son abouchement dans le cloaque : le bourgeon urétéral.

Ce bourgeon apparaît vers le 28e jour (l'embryon possède 38 somites et mesure 5,5 mm) et se dirige vers le blastème métanéphrotique, qui à ce stade se trouve à la partie caudale de l'embryon, dans l'excavation pelvienne. Le blastème métanéphrotique représente la dernière ébauche rénale, qui seule sera fonctionnelle chez l'adulte; il est aussi le plus bas situé sur le cordon métanéphrogène. On sait en effet qu'à la théorie tripartite des auteurs allemands, avec Streeter [1], s'oppose la théorie uniciste actuellement admise à la suite de

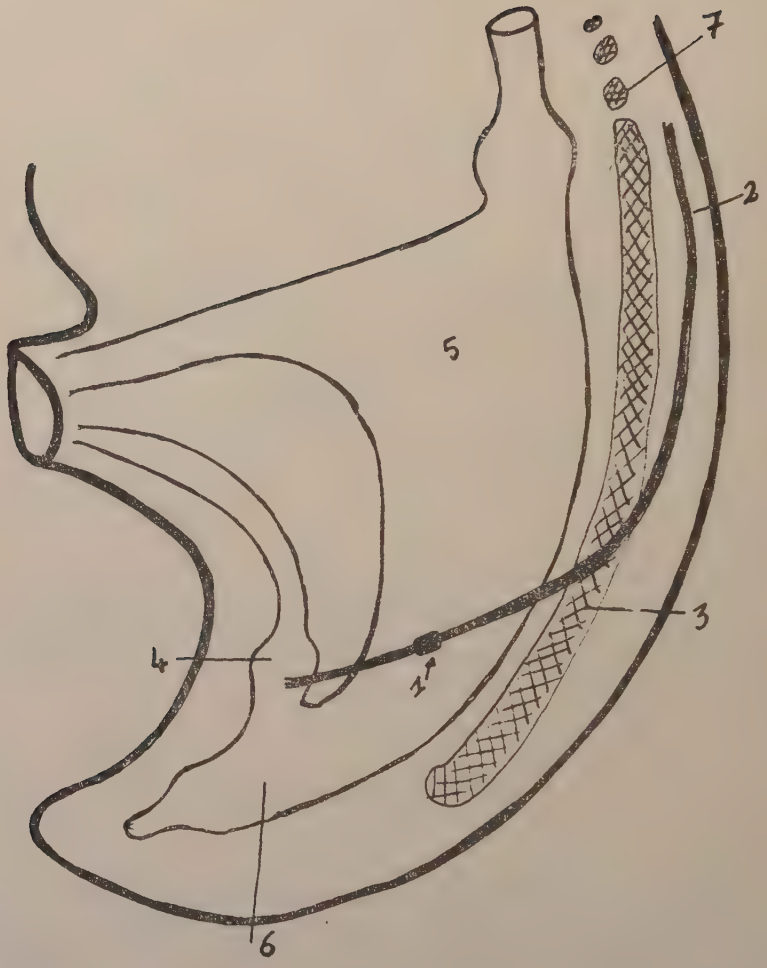

Fig. 9. — 1. Ebauche du bourgeon urétéral - 2. Canal de Wolff - 3. Métanéphros - 4. Sinus uro-génital - 5. Intestin - 6. Cloaque - 7. Pri-néphros.

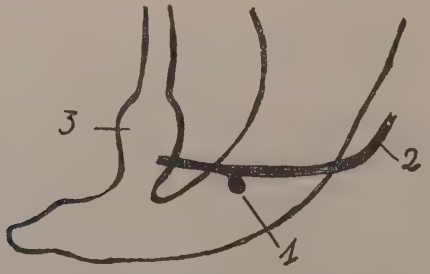

Fig. 10. — 1. Bourgeon urétéral - 2. Canal de Wolff 3. Sinus uro-génital

Balfour et Sedgwick ; théorie qui présente le développement des : pro, méso et métanéphros comme successif dans le temps et l'espace, aux dépens du blastème rénal où se différencie le cordon néphrogène. Le développement du bourgeon urétéral qui se dirige vers le métanéphros, le plus proche de lui donc, représente une étape cruciale dans le développement harmonieux du tractus urinaire.

De façon plus précise, dès le 27e jour (30 somites), le canal de Wolff se moulant sur la partie dorsale de l'embryon, dans sa partie caudale, vient se coucher sur le cloaque, présentant ainsi une convexité très marquée ; c'est à ce niveau qu'apparaît un épaississement prenant l'aspect d'un manchon, par simple différenciation cellulaire (Fig. 9). Ce manchon va s'évaginer en une formation ampullaire qui prend le nom de bourgeon urétéral (Fig. 10).

Le développement du bourgeon urétéral fait apparaître une nouvelle formation entre canal de Wolff et cloaque : le tube commun ou canal commun (Fig. 11).

A ce stade, le sinus uro-génital s'individualise nettement sur la portion ventrale du cloaque, et le canal commun communique avec la face latérale du sinus uro-génital.

La portion crâniale du bourgeon urétéral se développe pour atteindre le blastème métanéphrotique, moment capital du développement du métanéphros, car en l'absence d'induction par le bourgeon urétéral, il cesse de se différencier et s'atrophie.

Durant toute cette période d'allongement du bourgeon urétéral, ses rapports avec le canal de Wolff se modifient, de sorte que de la position dorso-médiane qu'il occupait initialement, il gagne la face latérale du canal de Wolff.

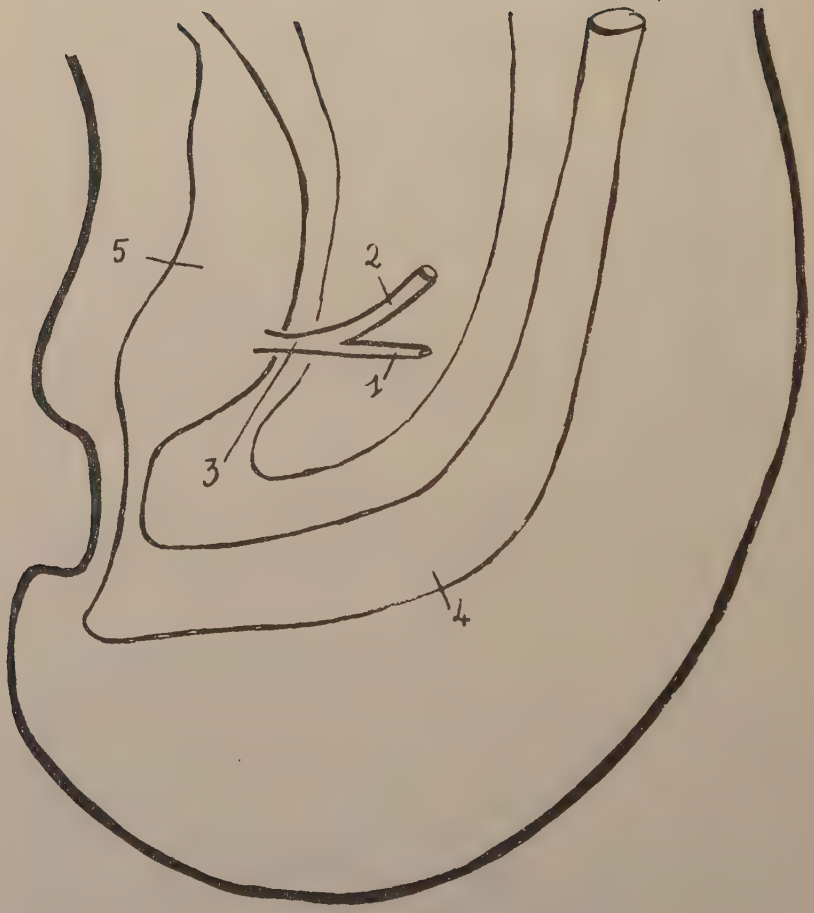

Fig. 11. — 1. Bourgeon urétéral - 2. Canal de Wolff
3. Canal commun - 4. Rectum - 5. Sinus uro-génital

Au moment où le bourgeon urétéral atteint le blastème métanéphrotique, l'embryon est alors âgé de 37 jours, ses deux extrémités se transforment. Aux dépens de l'extrémité rénale, se développe une formation ampullaire en forme de haricot, qui représente l'ébauche du bassinet. A l'autre extrémité, le canal commun se raccourcit jusqu'à être totalement absorbé dans le sinus uro-génital. L'uretère, légèrement tortueux, est donc complètement indépendant du canal de Wolff, ce dernier commençant à se latéraliser. Entre les abouchements, se développe un éperon proéminent qui, après rotation, aboutira à la formation du trigone vésical.

Après le 37e jour, les deux reins vont commencer leur migration vers la région lombaire, qui sera leur position définitive. Cette migration les amène au voisinage des artères ombilicales, près de leur orifice aortique (la fourche ombilicale de Boyden). En croisant cette fourche vasculaire, les reins vont effectuer une rotation dans le plan frontal d'environ 90° et, de ce fait, l'uretère et le bassinet qui étaient ventraux vont maintenant se trouver en position frontale.

De la même façon que l'uretère poursuit sa croissance parallèlement à l'ascension du rein, son extrémité vésicale et le trigone se modifient. Nous allons devoir envisager successivement le développement des deux extrémités.

Extrémité rénale :

Dès la huitième semaine, la différenciation du bourgeon urétéral se poursuit à l'intérieur même de la masse rénale; là, le bourgeon commence à se subdiviser, et dès le cinquième mois, la douzième génération de division est atteinte. A terme, on en est à la vingtième génération; le

fœtus possède donc, au moment de la naissance, un million d'unités fonctionnelles par rein.

Les tubules du cinquième au dixième ordre constituent les pyramides et la base des tubes collecteurs (tubes de Bellini). L'extrémité des éléments urétéraux fusionne avec les extrémités en S et en boucles des tubules métanéphrotiques, qui forment la portion sécrétrice (surtout corticale) du rein.

Les éléments métanéphrotiques coiffant les différentes pyramides constituent les lobules du rein fœtal, qui se fondront ultérieurement pour donner la surface lisse du rein adulte. Selon qu'un seul, ou deux, ou plusieurs bourgeons urétéraux atteindront le métanéphros, on aura un, ou deux, ou plusieurs reins.

Vascularisation :

Le rein reçoit sa vascularisation aux dépens d'artères nées de l'aorte de plus en plus haut, au fur et à mesure de son ascension. L'artère définitive n'apparaît qu'après la huitième semaine de la vie embryonnaire, les artères rénales primitives qui avaient successivement vascularisé le rein au cours de sa migration, étant probablement à l'origine des artères qui chez l'adulte vascularisent l'uretère, celui-ci recevant des sources multiples au niveau de chaque région traversée.

En atteignant l'uretère, chaque artère se divise en deux branches, l'une ascendante, l'autre descendante.

Le rein fœtal définitif siège plus bas que le rein adulte, son pôle inférieur étant au voisinage des crêtes iliaques.

L'uretère est donc plus court, toutes proportions gardées, à la naissance, qu'il ne le sera plus tard.

Extrémité vésicale :

L'absorption des deux tubes communs dans le sinus uro-génital n'est pas synchrone des deux côtés, lorsque les deux tubes ont été totalement absorbés, les uretères s'ouvrent latéralement par rapport au canal de Wolff.

Chez l'embryon entre la septième et la huitième semaine, on peut déjà distinguer dans le sinus uro-génital une portion vésicale et une portion phallique. La portion vésicale va rapidement se diviser en ouraque, vessie, et urètre primitif. Comme le processus de résorption se poursuit à l'extrémité vésicale, les uretères semblent alors s'implanter aux angles dorso-latéro-supérieurs de la vessie tandis que l'orifice du canal de Wolff descend et s'ouvre dans l'urètre primitif qui est inféro-médian. Ainsi apparaît dès la septième semaine un triangle équilatéral : le trigone vésical.

Les uretères pénètrent initialement en perpendiculaire à la paroi vésicale, et n'acquièrent leur trajet intramural oblique que plus tard après le deuxième mois.

II. Organogénèse pathologique

Le rappel de l'organogénèse normale que nous venons de voir permet de comprendre simplement la constitution des différents types d'anomalies rencontrées.

A l'extrémité vésicale : plusieurs bourgeons urétéraux peuvent naître au même moment aux dépens du canal de

Wolff, lors de l'involution du canal commun, les uretères ectopiques pourront suivre plus ou moins bas le canal de Wolff chez le mâle, et le canal de Muller chez la femelle, expliquant ainsi les abouchements ectopiques au niveau de la trompe, de l'utérus, du vagin, de l'urètre.

A l'extrémité rénale : chaque bourgeon urétéral va, en atteignant le blastème métanéphrotique, induire la formation d'un rein; le bourgeon urétéral peut se diviser plus tard et donner une bifidité en Y, les deux bourgeons induiront deux reins, c'est la duplicité urétérale. Si la duplication s'est faite très près du blastème métanéphrogène, un seul rein sera drainé initialement par deux uretères se réunissant très tôt. on parlera alors de bifidité urétérale.

Lorsque plusieurs bourgeons sont nés aux dépens du canal de Wolff, le bourgeon supérieur va être en relation avec le pyélon supérieur, et ainsi de suite, mais, d'après la loi de Weigert-Meyer, par suite de la migration vers le bas des éléments Wolffiens, il va se produire un abaissement secondaire du bourgeon supérieur qui s'abouchera finalement au-dessous de l'orifice du rein inférieur, après avoir croisé son uretère (Prévot [3]).

CARACTÉRISTIQUES ANATOMO-PATHOLOGIQUES

L'implantation ectopique d'un uretère peut être faite :

— Soit d'une voie unique, aboutissant à un rein le plus souvent dysplasique, ce fut le cas de deux de nos observations.

Fig. 12. — Tableau schématisant nos six observations.

L'observation n° 2, où l'examen anatomo-pathologique montrait une dysplasie rénale avec seulement trois lobules bien dessinés, les autres étant représentés par des tubes mésonéphrotiques primitifs et quelques kystes corticaux.

L'observation n° 6, où on trouvait une hypoplasie congénitale du rein, avec dans cette masse discrète de parenchyme rénal quelques groupes néphrotiques pouvant entraîner une discrète sécrétion urinaire.

— Soit, cas le plus fréquent, d'un dédoublement de la voie urinaire : l'uretère du pyélon supérieur étant ectopique (Fig. 12). Nous étudierons successivement : le rein et les voies excrétrices, la situation des orifices ectopiques, l'incidence.

Rein et voies excrétrices :

Il est fréquent de rencontrer au niveau de la corticalité du rein, un sillon ou une empreinte, précisant la frontière entre les deux systèmes de drainage.

Les vaisseaux, de façon assez fréquente, se divisent tôt dans le hile, d'autant plus tôt que le bassinet supérieur draine un territoire plus important.

Le bassinet supérieur, grêle et peu arborisé, tient en général sous sa dépendance le tiers supérieur du rein, et ne comporte qu'un seul grand calice. Il ne communique pratiquement jamais avec le confluent inférieur. Le bassinet inférieur draine les deux tiers du rein par deux grands calices.

L'uretère ectopique s'insinue entre le bassinet inférieur en arrière et le pédicule en avant. Dans leur trajet

descendant, les deux uretères sont au contact l'un de l'autre, tributaires des mêmes pédicules vasculaires, et englobés par une gaine celluleuse unique, la gaine de Waldeyer.

Situation des orifices ectopiques :

La proximité des éléments du système de Muller appelés à persister, explique que l'uretère puisse être englobé dans les structures dérivant du canal de Muller, au cours de son développement, et s'aboucher dans la trompe, l'utérus, le vagin, ou le vestibule de la vulve.

D'après Budford [4], on retrouverait 38 % d'abouchements ectopiques au niveau du vestibule, 32 % dans l'urètre, 27 % au niveau du vagin, et 3 % dans l'utérus (Fig. 13).

Incidence :

Reprenant la littérature jusqu'en 1949, Budford rapporte 425 cas d'ectopie urétérale. Degrez décrit 185 cas d'abouchements extravésicaux chez l'homme, dont 86 ayant entraîné des manifestations pathologiques.

L'incidence réelle de ces anomalies est en fait supérieure à ce que le laissent supposer ces travaux, ainsi Parkkulainen et Rejman [5], en 1961, estimaient que pour la Finlande, l'incidence était de 1 sur 80.000 nouveau-nés viables, et de 1 sur 4.700 hospitalisés.

L'ectopie urétérale bilatérale à uretère unique est une entité relativement rare. Parkkulainen et Rejman en rapportent 3 cas sur 17 patients présentant une ectopie urétérale. Moore [6] en rapporte 6 cas décrits antérieurement à ses propres travaux en 1952.

×

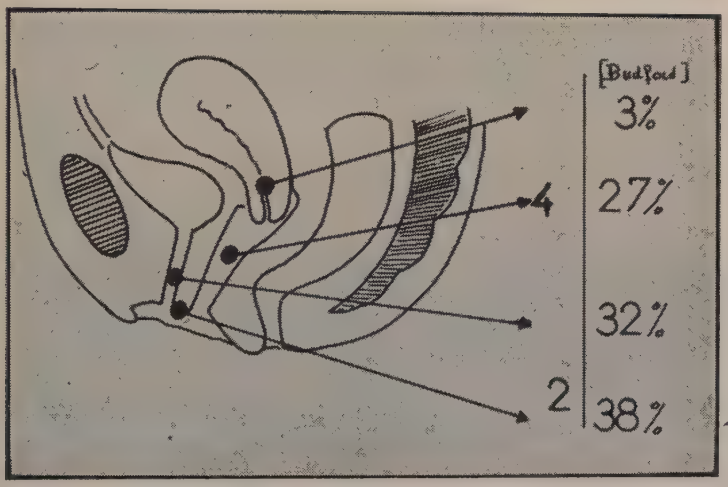

FIG. 13. — Tableau résumant le siège des abouchements ectopiques d'après BUDFORD.

Tableau n° 2

		NOMBRE DE CAS
Siège Ectopie	Vagin.	4
	Vulve.	2
Duplicité.		4
Dysplasie rénale. . . . . Uretère ectopique unique		2

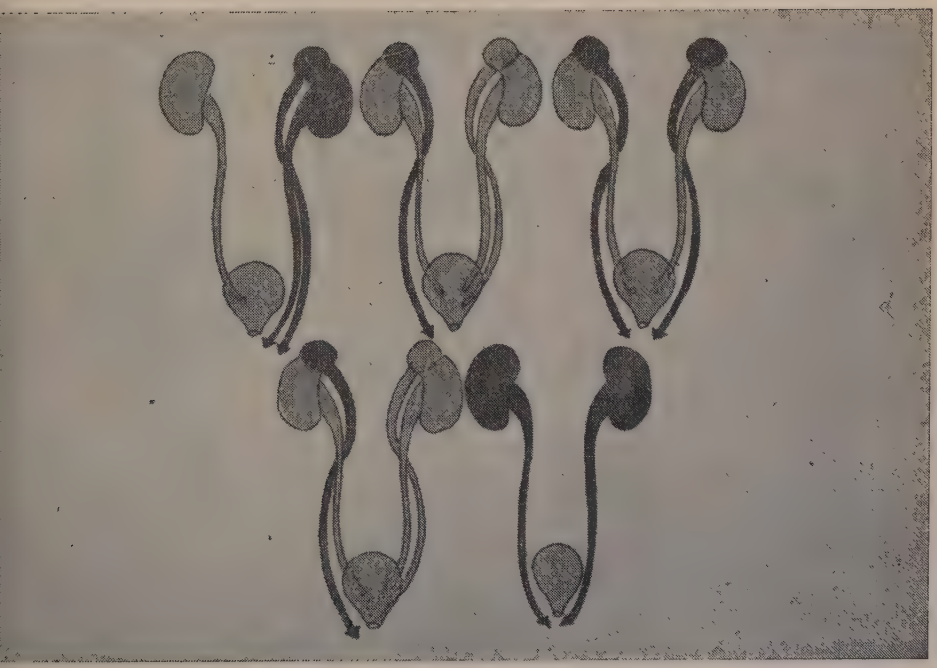

Fig. 14. — Tableau schématisant d'autres dispositions d'abouchements ectopiques selon la littérature.

Sur nos six observations, nous avons retrouvé quatre fois une duplicité pyélo-urétérale, et deux fois un uretère ectopique unique sur rein dysplasique. Toutes les six étaient unilatérales (Tableau n° 2).

Enfin, on retrouve dans la littérature d'autres possibilités d'ectopie, que nous résumerons sur un tableau (Fig. 14).

ASPECTS CLINIQUES

Il convient tout d'abord d'insister sur le fait que l'ectopie urétérale, comme beaucoup d'autres anomalies du tractus urinaire, peut rester totalement asymptomatique. Deux des cinq patients étudiés par THOMPSON [8] présentaient une pyurie, de la fièvre, et un retentissement sur l'état général; mais pour les trois autres, l'anomalie fut découverte au cours de la recherche étiologique d'une pyélonéphrite ascendante. Lors de l'examen des urines de ces sujets, on n'avait retrouvé ni pyurie, ni signe d'infection.

Les manifestations cliniques qui peuvent se produire découlent des deux types de position anatomique, entraînant soit une incontinence, soit une rétention avec stase et sensation de pesanteur. Incontinence et rétention pouvant être concomitantes.

Une troisième manifestation clinique est fréquemment rencontrée, c'est l'infection urinaire, isolée ou associée aux deux précédentes.

L'incontinence :

Cette incontinence, qui mériterait plutôt le nom de pseudo-incontinence, se voit surtout chez la fillette chez qui l'orifice ectopique échappe au contrôle du sphincter. Elle se manifeste par un écoulement permanent de l'urine, alors même qu'il existe des mictions normales.

Une incontinence de ce type est retrouvée par KJELLBERG [9] chez 8 des 14 patientes présentant une ectopie, 5 de ces 8 malades avaient été traitées antérieurement pour énurésie.

Lorsque l'ectopie est unilatérale, la vessie continue de jouer son rôle normal avec l'autre uretère, ainsi, perte continuelle des urines et mictions normales coexistent. Quand il existe une ectopie et une duplicité, la situation est similaire, la vessie fonctionnant avec celui des uretères qui draine le segment inférieur du rein.

LANE [9] rapporte dans ses travaux la présence d'un urétérocèle de l'uretère ectopique se comportant comme un réservoir, la pseudo-incontinence étant alors uniquement orthostatique. Il cite également la possibilité de vaginite purulente chez l'enfant, par orifice ectopique vaginal.

Exceptionnellement, l'incontinence ne survient pas malgré la présence d'abouchements ectopiques vulvaires et urétraux. THOMPSON rapporte le cas d'une jeune femme de 20 ans, chez qui l'incontinence n'était apparue qu'après la naissance de son premier enfant, et chez qui on devait retrouver deux abouchements extra-vésicaux. On connaît également le cas décrit par LEVACK [10] d'une femme de 23 ans chez qui l'incontinence était

apparue après la première grossesse. Un uretère dilaté, tortueux, et duplicié s'abouchant à la vulve devait être découvert.

Obstruction avec dilatation :

La situation anormale de l'orifice de l'uretère ectopique favorise la rétention urinaire et la stase par sa grande sensibilité aux infections. Cet uretère est fréquemment dilaté, surtout à son extrémité distale, et la fonction du rein sus-jacent s'en trouve perturbée.

Lorsque l'orifice est urétral, la dilatation est due en partie à la compression dans la traversée du sphincter. et en partie au reflux de l'urètre vers l'uretère ectopique. Dans un petit nombre de cas, la sténose définitive a pu être observée.

Chez les patients présentant une ectopie avec duplicité. le segment supérieur du rein montre souvent un parenchyme mince, une hydronéphrose, et des signes d'infection.

Il ressort des travaux de Lane [9] que l'uretère ectopique dilaté peut atteindre le calibre d'une anse intestinale, dans la moitié des cas étudiés par cet auteur. L'urographie intraveineuse apporte peu d'éléments, car le segment supérieur du rein n'est que peu fonctionnel. et ne sécrète pas suffisamment de produit opaque pour visualiser sa voie excrétrice.

L'infection :

L'importance de l'infection urinaire comme signe d'une ectopie urétérale est en général sous-estimée. Treize des

17 patients étudiés par PARKKULAINEN et REJMAN [6] mettaient une infection urinaire ascendante ou chronique au premier rang de leurs plaintes.

En résumé, en présence d'une pseudo-incontinence, ou de signes de rétention, ou d'une infection urinaire ou uro-génitale, il faut avoir présent à l'esprit la possibilité d'une anomalie du tractus urinaire, il convient dans tous les cas de mettre en œuvre les moyens d'investigation para-cliniques actuellement à notre disposition, afin d'infirmer ou d'affirmer le diagnostic d'ectopie urétérale. De la même façon, à la lumière des résultats de ces examens, on pourra déterminer le nombre et le siège de ces anomalies, sans oublier l'étude de la valeur fonctionnelle du parenchyme rénal sus-jacent, d'où découle l'attitude thérapeutique qu'il convient d'adopter.

L'examen clinique :

Il consiste essentiellement à rechercher la présence d'une masse abdominale, signant la présence d'un gros rein en relation avec une dilatation de la voie excrétrice. Dans un deuxième temps, il convient d'examiner attentivement les organes génitaux externes, à la recherche de signes de macération résultant de la fuite continuelle des urines, ou de signes d'infection urinaire.

Enfin, il faut noter la possibilité de retentissement sur l'état général, avec retard staturo-pondéral, et accès fébriles.

En fait, l'examen clinique par lui-même n'apporte pas toujours d'élément déterminant dans la marche du

diagnostic, et il faut savoir pratiquer un examen d'urines à la recherche de signes objectifs d'infection urinaire, et demander les examens complémentaires indispensables pour affirmer le diagnostic.

L'interrogatoire enfin pourra orienter vers une ectopie urétérale lorsque l'on retrouvera une anomalie morphologique chez les parents ou dans la fratrie.

Examens para-cliniques :

L'urographie intraveineuse :

C'est là un examen de grand intérêt, qui permet de visualiser la voie excrétrice et par là même, de voir une dilatation pyélo-urétérale, une bifidité ou une duplicité urétérale, un abouchement ectopique.

Cependant, ce peut être un examen insuffisant, dans la mesure où le parenchyme rénal drainé par un uretère à abouchement ectopique, est souvent peu fonctionnel, et ne sécrète pas suffisamment de produit de contraste pour visualiser sa voie excrétrice. Il faut alors étudier les signes indirects pouvant évoquer une anomalie morphologique du tractus urinaire. On peut rappeler (Fig. 15 et 16) : la présence d'une irrégularité de l'ombre rénale, l'absence du groupe caliciel supérieur, un écart du bassinet par rapport au rachis, une désorientation des calices les plus élevés, une déviation avec déformation de l'uretère, une déviation des axes des deux reins qui ne se croisent plus sur le rachis.

Nous avons pu deux fois sur six poser le diagnostic d'ectopie urétérale sur la simple urographie jointe à la clinique.

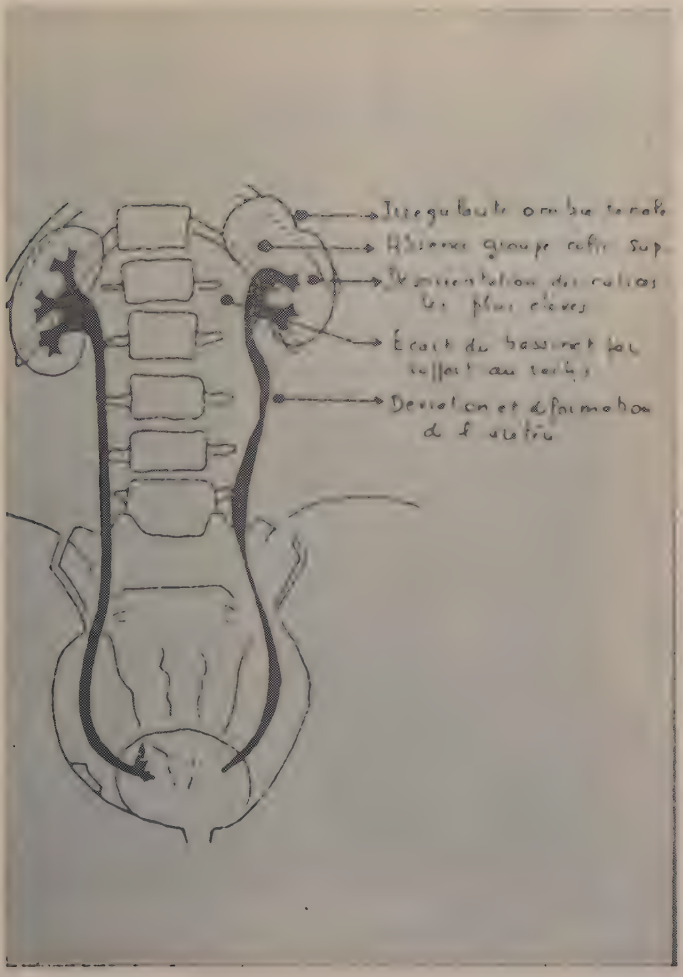

Fig. 15. — Tableau résumant les signes indirects pouvant évoquer une ectopie urétérale.

Fig. 16. — U.P.R. illustrant
les signes d'ectopie urétérale.

Urétro-cystographie per-mictionnelle :

Cet examen, pratiqué à la fin du temps urographique, vient compléter l'urographie par l'étude d'un possible reflux dans l'uretère normal, mais aussi et surtout dans un uretère ectopique à abouchement urétral.

L'urétro-cystoscopie :

Orientée par l'urographie, elle permet la recherche du ou des orifices ectopiques, et surtout lorsqu'ils sont retrouvés, de les cathétériser en vue de pratiquer une urétéro-pyélographie rétrograde.

L'urétéro-pyélographie rétrograde :

Examen de grande valeur lorsqu'il est possible, il a pour but d'étudier l'état de l'uretère ectopique, son degré de dilatation, son trajet, de même pour les cavités pyélo-calicielles sus-jacentes. Son intérêt réside également dans la possibilité d'uretères ectopiques croisés, bien que le cas soit peu fréquent, il arrive que l'uretère croise le rachis, et vienne s'aboucher du côté controlatéral à la malformation, particularité intéressante à connaître pour poser correctement l'indication opératoire (Bonhomme) [11].

La vaginoscopie :

Elle prendra son intérêt lorsque l'orifice ectopique n'aura pas été retrouvé au cours des examens précédents, et qu'il existe une infection des voies génitales.

Cependant, son interprétation est rendue difficile par la présence des plis de la muqueuse vaginale, aussi est-il préférable de lui adjoindre l'épreuve à l'indigo carmin.

Epreuve à l'indigo carmin :

Elle consiste à injecter le produit intraveineux après mise en place d'une mèche vaginale. On peut alors affirmer la présence d'un orifice ectopique au niveau du tractus génital.

Enfin, au terme de ces examens, il convient d'étudier la valeur fonctionnelle du parenchyme rénal sus-jacent, qui guidera en grande partie l'attitude thérapeutique.

THÉRAPEUTIQUE

Méthodes :

Il existe en gros deux méthodes dans le traitement de ces anomalies morphologiques, on peut être soit conservateur, soit mutilant.

Méthodes conservatrices :

S'adressant à de jeunes enfants, la chirurgie réparatrice devra être utilisée toutes les fois que cela sera possible. L'intervention consiste à effectuer une néphrectomie polaire supérieure, avec urétérectomie de l'uretère ectopique.

Si l'on ne peut réaliser une néphrectomie polaire supérieure réglée, on pratique une ablation de l'uretère ectopique en allant aussi bas que possible, et une réimplantation de l'uretère du pyélon supérieur dans le bassinet inférieur.

Méthodes mutilantes :

Il arrive dans un nombre non négligeable de cas que le segment de rein drainé par un uretère ectopique fasse partie intégrante du segment inférieur, sans qu'il n'y ait entre les deux de solution de continuité ; et, surtout, que les deux segments soient vascularisés par un même pédicule vasculaire. Dans ce cas, on est amené à pratiquer une néphrectomie totale du côté de l'anomalie, avec ablation de l'uretère ectopique et de l'uretère normal en totalité.

Dans nos observations, nous avons pratiqué trois fois une néphrectomie polaire supérieure, deux fois une néphrectomie totale, et une fois une réimplantation de l'uretère du segment supérieur dans le bassinet inférieur.

Indications :

Elles reposent essentiellement sur trois critères, l'un d'ordre biologique, le deuxième d'ordre anatomique, le troisième reposant sur la combinaison des deux précédents.

Le premier critère sera étudié avant l'intervention, au cours de l'urographie intraveineuse, il repose sur la valeur fonctionnelle du parenchyme rénal drainé par l'uretère ectopique. De façon plus précise, un parenchyme rénal en bon état sécrète le produit de contraste en quantité suffisante pour visualiser sa voie excrétrice ; de plus, au temps néphrographique de l'urographie, il présente une épaisseur notable. Du point de vue biologique, on se basera sur le taux de l'urée sanguine et les clearences à la créatine et à l'urée.

Le deuxième critère, d'ordre anatomique, prend sa place au moment de l'intervention, en effet, il faut pour pouvoir pratiquer une néphrectomie partielle, qu'il existe un pédicule propre au segment supérieur. Dans le cas où ce pédicule existe, on retrouve en général à la surface du rein un sillon délimitant les deux pyélons. En fait, il est toujours possible de pratiquer une néphrectomie polaire supérieure, la conservation du pyélon supérieur est donc fonction de sa qualité plus que de sa disposition anatomique.

Le troisième critère combinant les deux premiers permettra en présence d'un parenchyme rénal fonctionnel, mais avec un pédicule unique, de poser l'indication d'une réimplantation de l'uretère du pyélon supérieur dans le bassinet inférieur.

Le schéma 17 résume les attitudes thérapeutiques possibles : ablation totale du pyélon supérieur et de sa voie excrétrice, anastomose pyélo-pyélique, et résection de l'uretère surnuméraire, réimplantation de l'uretère surnuméraire dans la vessie (Fig. 17).

Dans nos observations, nous avons pratiqué deux néphrectomies totales sur rein dysplasique, trois néphrectomies polaires supérieures, et une réimplantation de l'uretère ectopique dans le bassinet du segment inférieur.

*
**

RÉSULTATS

Ils sont en général bons. Les six enfants dont nous venons d'étudier les cas ont tous été revus après une

Fig. 17. — Résumant les attitudes thérapeutiques possibles.

période allant de trois mois à un an, et nous avons pu constater que leur état général était très satisfaisant; les examens d'urine pratiqués à ce moment ont montré des urines stériles; les urographies de contrôle ont permis de vérifier le bon fonctionnement et la symétrie de sécrétion des tractus urinaires droit et gauche.

CONCLUSION

Nous avons étudié les abouchements ectopiques sous-sphinctériens de l'uretère chez l'enfant de sexe féminin, à propos de six observations recueillies dans le Service de Chirurgie Infantile.

Il s'agit d'une anomalie liée à un trouble de l'organogénèse de l'uretère, qui se caractérise du point de vue anatomo-pathologique soit par une duplicité de la voie excrétrice, l'uretère qui draine le pyélon supérieur étant ectopique; soit par une voie excrétrice unique, sur rein hypoplasique. Nous avons retrouvé quatre fois une duplicité, et deux fois une voie excrétrice unique sur rein hypoplasique.

Elle se manifeste du point de vue clinique par une pseudo-incontinence, symptôme le plus fréquemment retrouvé dans les manifestations cliniques de cette anomalie, et qui consiste en une perte continuelle des urines, alors même que persistent des mictions normales. Nous avons retrouvé cette pseudo-incontinence quatre fois sur six. Le deuxième symptôme étant l'infection vulvaire, que nous avons noté deux fois.

Un tel tableau doit toujours faire évoquer la possibilité d'une ectopie urétérale, et déclencher la mise en œuvre d'examens complémentaires, au premier rang desquels se place l'urographie intraveineuse, qui montrera la présence d'une duplicité de la voie excrétrice, avec abouchement ectopique sous-sphinctérien de l'uretère du pyélon supérieur, ce que nous avons pu retrouver quatre fois: ou bien une exclusion de la voie excrétrice d'un côté, l'uretère ectopique drainant un rein hypoplasique peu ou pas fonctionnel.

L'urographie sera complétée par une urétéro-pyélographie rétrograde, toutes les fois qu'elle sera possible, qui montrera l'état de la voie excrétrice et permettra d'affirmer le diagnostic dans le cas d'une urographie d'interprétation difficile, ou ne montrant que des signes indirects, ce qui s'est produit deux fois dans nos observations.

L'intérêt de porter le diagnostic d'abouchement ectopique sous-sphinctérien de l'uretère réside dans les très bons résultats du traitement chirurgical, qu'il soit conservateur, ce que nous avons pu réaliser quatre fois, ou mutilant, deux fois. Pour nos six cas, en effet, nous avons obtenu la disparition complète et définitive de la pseudo-incontinence ou de l'infection vulvaire, et la restitution ad integrum de la fonction urinaire.

Vu : *Le Président du Jury de Thèse,*
M. PASQUIÉ.

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse, le 21 décembre 1971.

Le Président de l'Université Paul-Sabatier,
L. LARENG.

BIBLIOGRAPHIE

[1] Streeter (G.L.). — Developmental horizons in human embryos. Contrib. Embryol. Carnegie Inst. Wash., 1942, n° 197, *30*, 211.

[2] Boyden (E.A.). — Congenital absence of kidney. *Anat. Rec.*, 1932, *52*, 325.

[3] Prévot (J.). — Les accidents résultant du dédoublement de l'uretère. *Annales de Chirurgie infantile*, 2 juin 1963, tome 4.

[4] Burford (C.E.), Glenn (J.E.), Burford (E.H.). — Ureteral ectopia: a review of the literature, and two case reports. *J. Urol.* (Baltimore), 1949, *62*, 211.

[5] Desgrez (H.), Heitz (F.), Wasselle (B.), Cornu (J.) and Barrois (J.). — Radiologic study of ectopic ureters, opening into posterior urethra. *J. Radiol. Electrol.*, 1964, *45*, 308.

[6] Parkkulainen (K.V.), Rejman (F.). — Extravesical ectopic ureter in infants and childrens.

[7] Moore (T.). — Ectopic openings of the ureter. *Brit. J. Urol.*, 1952, *24*, 3. Analysis of seventeen cases, including three cases with bilateral ectopie of the single ureters. *Ann. Paediat. Fenn.*, 1961, *7*, 290.

[8] Thompson (H.T.). — Problems in diagnosis and treatments of ectopic ureteral orifices. *Surgery*, 1959, *45*, 593.

[9] Lane (V.). — Ectopic ureter : elusive cause of urinary incontinence in the female. *Lancet*, 1962, *1*, 937.

[10] Levack (J.E.). — Ectopic ureter syndrome commencing during pregnancy. *Brit. J. Urol.*, 1960, *32*, 152.

[11] Bonhomme. — Etude de 72 cas d'abouchements ectopiques de l'uretère. *Thèse*, Paris, 1965.

TABLE DES MATIERES

Introduction. 19

Observations :

Observation n° 1. 21
Observation n° 2. 29
Observation nI 3. 32
Observation n° 4. 35
Observation n° 5. 45
Observation n° 6. 53

Organogénèse pathologique

I. Organogénèse normale. 55
II. Organogénèse pathologique. 61
Caractéristiques anatomo-pathologiques. 62
Thérapeutique. 85
Résultats. 87
Conclusion. 93
Bibliographie. 95

RI
IMPRIMERIE
4, place de la Daurade
31 - TOULOUSE
1 9 7 2